FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1946

N° 417

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Présentée et soutenue le 24 Juin 1946

PAR

Raoul JOLIVET

Né le 2 Août 1912, à Bagneux (Seine)

Considérations à propos d'un cas de mégacolon chez un nouveau-né

(La forme aplasique du Mégacolon congénital)

Président : M. R. DEBRE, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR

289, RUE SAINT-JACQUES, 289

—

1948

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1946 N° .....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Présentée et soutenue le 24 Juin 1946

PAR

Raoul JOLIVET

Né le 2 Août 1912, à Bagneux (Seine)

Considérations à propos d'un cas de mégacolon chez un nouveau-né

(La forme aplasique du Mégacolon congénital)

Président : M. R. DEBRE, Professeur

PARIS
MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, RUE SAINT-JACQUES, 289

1948

Doyens Honoraires :

MM. Balthazard, Baudouin, Roussy

Professeurs Honoraires :

MM. Aubertin, Balthazard, Basset, Baudouin, Bezançon, Brindeau, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, A. Couvelaire, Delbet, Hartmann, Heitz-Boyer, Jeannin, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lenormant, Marion, Mulon, Ombredanne, Roussy, Rouvière Sannié, Sébileau, Sézary, Tanon

Doyen : Léon Binet, *Membre de l'Institut*
Assesseur : Jean Verne

I. — Professeurs

	MM.
Anatomie	Olivier (f.f.).
Anatomie pathologique	Leroux.
Assistance Médico-sociale	N...
Bactériologie	Gastinel.
Biologie médicale	Verne.
Chimie médicale	Polonovski.
Clinique de cardiologie	Donzelot.
Cliniques chirurgicales	Brocq.
	Cadenat.
	Mondor.
	Quénu.
Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie	Leveuf.
Clinique chirurgicale orthopédique	Mathieu.
Clinique gynécologique	Mocquot.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	Gougerot.
Clinique des maladies des enfants	Debré (R.).
Clinique des maladies infectieuses	Mollaret (f.f.).
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	Delay.
Clinique des maladies du système nerveux	N...
Cliniques médicales	Benard (H.).
	Chabrol.
	Harvier.
	Lian.
Clinique médicale propédeutique	P.-Vallery-Radot.
Clinique de Neuro-chirurgie	N...
Cliniques obstétricales	Lantuéjoul.
	Lévy-Solal.
	Portes.
Clinique ophtalmologique	Velter.
Clinique oto-rhino-laryngologique	Lemaitre.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Sénèque.
Clinique thérapeutique médicale	Loeper.
Clinique de la Tuberculose	Bernard (Et.).
Clinique urologique	Fey.
Embryologie	Giroud.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Alajouanine.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

	MM.
Histologie	Champy.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Besançon (Justin-).
Hygiène et clinique de la première enfance	Cathala.
Hygiène et médecine préventive	Joannon.
Médecine du Travail	Duvoir.
Médecine légale	Piédelièvre.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	Brumpt (E.).
Pathologie chirurgicale	Petit-Dutaillis.
Pathologie exotique	Lavier.
Pathologie expérimentale et comparée	Lemaire.
Pathologie médicale	Moreau.
Pathologie et thérapeutique générales	De Gennes
Pharmacologie et matière médicale	Hazard.
Physiologie	Binet (Léon).
Problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	Richet.
Puériculture	Lelong.
Radiologie médicale	Desgrez (Henri).
Stomatologie	Dechaume.
Physique médicale	Strohl.
Technique chirurgicale	Moulonguet.
Thérapeutique	Laroche (Guy).

Professeurs sans Chaire :

MM. Dognon (*Physique médicale*), Gaillard (*Parasitologie*), Halphen (*Oto-Rhino-Laryngologie*), Jayle M. (*Chimie médicale*), Mlle J. Lévy (*Pharmacologie*), Olivier (*Anatomie*).

II. — Agrégés en exercice

	MM.
Anatomie	Cordier. Delmas. Debeyre (f.f.
Anat. pathologique	Delarue. Mlle Gauthier Villars.
Bactériologie	Bonnet. Fasquelle.
Biochimie médicale	Ettori. Schapira.
Dermato-Syphiligraphie	Degos.
Histologie	Coujard. Desclaux.
Hydrologie	Debray.
Hygiène	Boyer. Deparis.
Médecine légale	Desoille.
Neurologie	De Seze.

	MM.
Obstétrique	Digonnet. Mayer. Sureau. Varangot.
Ophtalmologie	Offret.
Oto-rhino-laryngol.	Aubin.
Parasitologie	Brumpt, L.C.
Pathologie chirurgic.	Fevre. Hugier. Leger. Merle d'Aubigné.
Psychiatrie	Baruk.
Urologie	Couvelaire.
Pathologie chirurgic.	Padovani. Patel. Roux. Rudler. Sicard.

	Merklen.
Pathologie expérim..	Brouet.
	Cachera.
	Decourt.
	Dreyfus (G.)
	Fauvert.
	Garcin.
Pathologie médicale.	Hamburger.
	Kourilsky.
	Lamy.
	Lenègre.
	Marchal.
	Mauric.
	Soulie.

Pédiatrie	Laplane.
	Marie (Jul.).
Pharmacologie	Cheymol.
Physiologie	Bargeton.
	Parrot.
Physique médicale .	Djourno.
Thérapeutique Agr. ch. déns.	Brouet.

III. — Professeurs Honoraires et Agrégés

RAPPELÉS A L'EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. Basset (*Pathologie chirurgicale*), Brindeau (*Obstétrique*), Huguenin (*Anatomie pathologique*), Le Lorier (*Obstétrique*),

IV. — Professeurs sans chaire et agrégés

CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Cliniq. chirurgicale.	Ameline.
	Basset.
	De Gaudart d'Allaines.
	F. Brentano.
	Gatellier.
	Menegaux.
Cliniq. obstétricale .	Ecalle.
	Lacomme.
Clinique ophtalmol. .	Renard.

	Bariety.
	Boulin.
	Chevalier.
	Coste.
Clinique médicale ..	De Gennes.
	Hagueneau.
	Mollaret.
	Mouquin.
	Turpin.
Clinique O.R.L.	Halphen.

V. — Chargés de Cours

Radiologie .....Ledoux-Lebard.

	MM.
Secrétaire de la Faculté.	J. Morel.
Secrétaire-adjoint	M. Brissiaud.
Bibliothécaire en Chef..	A. Hahn.
Bibliothécaires	Mlles Dumaitre, Goichon, Laurent.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA SŒUR,

LE DOCTEUR MARGUERITE JOLIVET

A MES FRÈRES

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ
Médecin de l'Hôpital des Enfants-Malades
Membre de l'Académie de Médecine

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MON MAITRE

LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MARCEL LELONG
Médecin de l'Hôpital-Hospice Saint-Vincent-de-Paul

Qui m'a inspiré ce travail et guidé de ses conseils.
En témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549220_0104

INTRODUCTION

Dans le service de notre Maître le Professeur Agrégé Marcel Lelong, nous avons eu l'occasion de suivre l'observation d'un nouveau-né décédé à l'âge de cinquante jours et atteint d'un mégacolon congénital.

Ce travail, entrepris à l'instigation de notre Maître, est destiné à souligner quelques-unes des anomalies constatées dans un cas particulier et à montrer leur signification nosologique.

Au fur et à mesure que se modifient ou se transforment les conceptions que l'on se fait de l'objet qu'ils servaient à désigner, les termes scientifiques connaissent des variations considérables dans leur extension et leur compréhension. Ceci est encore plus vrai lorsqu'il s'agit d'une science expérimentale et d'observation comme la médecine, dont les divers chapitres sont toujours ouverts à de nouvelles révisions.

L'expression de Mégacolon n'a pas échappé à la règle. Depuis le jour où Hirschsprung l'a mise en honneur, elle a vu ses frontières s'agrandir ou se rétrécir suivant qu'elle tombait sous la plume de tel ou tel auteur et selon que de nouveaux faits obligeaient à en réviser la définition.

C'est ainsi que Hirschsprung avait donné à ce terme un sens précis ; il entendait par mégacolon une dilatation congénitale du gros intestin avec hy-

pertrophie de la paroi intestinale ne paraissant pas due à un obstacle au cours des matières. Plus tard, à la suite d'observations où le caractère acquis de l'affection ne semblait pas faire de doute, l'expression de mégacolon prit un sens plus large et servit à désigner toute ectasie du gros intestin, quelle qu'en soit la cause et le mécanisme de production. Bien plus, nous aurons à nous demander si l'hypertrophie musculaire doit continuer à figurer dans la définition comme un de ses caractères essentiels. Par ailleurs, ses frontières avec le dolichocolon ont été rendues très incertaines et le problème relatif à ces deux affections — entretenant certes entre elles des rapports étroits — est venu singulièrement se compliquer du fait que l'on a décrit une forme hybride, le méga-dolichocolon, qui pour certains auteurs, serait comme le terme de passage, le trait d'union, entre le dolicho-colon, malformation primitive, et le mégacolon, état secondaire.

Nous conserverons pourtant au mégacolon son autonomie nosologique et, contrairement à certains auteurs, nous ne verrons pas fatalement en lui un dolicho-colon secondairement dilaté et hypertrophié. Certes, cette éventualité peut se réaliser assez souvent, mais il n'en reste pas moins vrai que les deux affections sont dissociables, puisqu'on a pu observer des dilatations de nature primitive qui ne comportaient pas d'allongement anormal du segment dilaté : un tel fait nous autoriserait à ne pas les confondre si leur opposition clinique ne suffisait pas, par elle-même, à en justifier la discrimination.

Parallèlement, la maladie de Hirschsprung n'avait pas dans tous les esprits la même signification. Elle s'est d'abord confondue avec la définition

rigoureuse que Hirschsprung avait donnée du mégacolon congénital, puis, elle s'est successivement étendue à tous les mégacolons en général, quelle qu'en fût l'étiologie ; si bien qu'à la lecture, dans leur suite chronologique, des travaux qui ont été effectués sur la question, il se dégage une impression de flottement et d'insécurité intellectuelle que l'on aimerait fort à se voir dissipée.

Pour nous, quitte à rectifier nos perspectives quand nous aurons acquis une connaissance plus approfondie de notre étude, nous croyons nécessaire de nous donner des bases de départ reposant sur des notions précises. C'est pourquoi nous considérerons la maladie de Hirschsprung dans son sens primitif : c'est une maladie de l'enfance, une affection que le médecin pédiâtre peut revendiquer comme partie de son domaine,lui ,qui se trouve particulièrement bien placé pour l'observer à l'état pur, si on peut ainsi dire, avant que des remaniements ultérieurs des lésions et les effets de leur vieillissement ne viennent en changer les caractères primitifs ou en masquer les causes.

Dans la classification des mégacolons, se rangeant eux-mêmes dans le cadre plus général des méga-organes digestifs de Hillemand, nous ne ferons pas entrer, du moins provisoirement, des considérations d'ordre pathogénique et étiologique, mais nous les diviserons en tenant compte des trois périodes de la vie où on est amené à les observer et nous distinguerons ainsi :

1. Les mégacolons du nourrisson.
2. Les mégacolons de l'enfant.
3. Les mégacolons de l'adulte.

Sous ces trois rubriques, on pourra établir des subdivisions qui auront l'avantage, pour chacun des cas considérés, d'en préciser la nature pathogénique. Et c'est dans cet esprit que l'on envisagera :

1. Les mégacolons d'origine congénitale, ou maladie de Hirschsprung.
2. Les mégacolons fonctionnels consécutifs à une dystonie neuro-végétative.
3. Les mégacolons secondaires à un obstacle mécanique.

La première de ces formes étant réalisée, non exclusivement, mais le plus souvent chez le nourrisson ; la seconde et la troisième de ces formes étant plus fréquemment rencontrées chez l'enfant et surtout chez l'adulte.

Cette classification, dont nous ne discuterons pas l'arbitraire, aura du moins, pour nous, l'avantage de circonscrire notre tâche et d'en préciser nettement les limites. Nous n'envisagerons surtout dans les pages qui vont suivre, que le mégacolon congénital : apporter un nouveau témoignage d'observation de sa réalité : montrer que, contrairement à la conception habituellement classique, l'hypertrophie de la paroi musculaire n'est pas un caractère constant, et, qu'à côté d'elle, s'observe une hypertrophie de la tunique musculaire ; insister sur le caractère de haute gravité que le mégacolon revêt chez le tout petit, tel est le but principal que nous nous sommes assigné.

Nous donnerons tout d'abord lecture de l'observation que nous avons due à l'obligeance de notre Maître le Professeur Agrégé Marcel Lelong et

qui constitue la pièce maîtresse de ce travail. C'est en effet à la lumière des faits qu'elle nous a apportés que nous avons entrepris et que nous avons jugé utile de reconsidérer certains aspects du problème ; car il suffit d'en prendre connaissance pour se rendre compte de tout l'intérêt qu'elle présente et parce que le premier devoir que lui dicte sa probité est, pour l'homme de science, de se rendre à l'évidence des faits, dussent-ils se dresser contre les plus ingénieuses et les plus élégantes constructions de l'esprit.

Et parce que ces faits nous ont paru assez explicites par eux-mêmes pour qu'il leur suffise d'être accompagnés d'un bref commentaire et d'une illustration suggestive, nous avons pensé ne les appuyer que par quelques autres exemples.

Mais avant que d'exposer nos réflexions personnelles, il nous a paru nécessaire, pour avoir une claire intelligence des faits, de nous rappeler les diverses théories pathogéniques proposées en explication du mégacolon.

Enfin pour que notre étude n'ait pas à nos yeux qu'un intérêt purement spéculatif, nous dirons quelques mots sur la symptomatologie de la maladie de Hirschsprung et sur la valeur des traitements habituellement préconisés.

OBSERVATION

(Marcel Lelong et Raymond Joseph)

(Société de Pédiâtrie du 19 Mars 1946)

Il s'agit de l'enfant T... Gérard, né le 25 Novembre 1945 ; poids de naissance : 3 kg 230.

Le 31-12-1945. — Le nouveau-né, âgé de 36 jours, entre dans le service pour ballonnement abdominal, mauvais état général, déshydratation. Le méconium n'a été évacué qu'au quatrième jour de la vie. L'examen montre alors un très gros fécalome, dur, distendant l'ampoule rectale, remontant assez haut le long du cadre colique.

Le 2-1-1946. — Radiographie : image hydro-aérique ; énorme dilatation du côlon refoulant le diaphragme vers le haut et réduisant l'étage supérieur.

Sous anesthésie à l'éther, on ramollit le fécalome par un lavement de 100 grammes d'eau additionnée d'une cuillerée à café d'eau oxygénée ; on parvient ensuite au doigt et à la pince à l'évacuer complètement.

Le 3-1-1946. — L'enfant est fatigué ; la température est à 38° ; une selle à la suite de lavement à l'eau oxygénée ; pas de vomissements. L'état général n'est pas mauvais. Cependant, l'eau d'une bouillotte occasionne une brûlure du 3e degré au niveau du bord externe du pied gauche.

Le 6-1-1946. — L'enfant frappe par sa pâleur ; une selle spontanée, sans lavement.

Le 7-1-1946. — Une paracentèse donne issue à du pus : otite.

Le 8-1-1946. — Examen hématologique : G.R. 1.890.000 ; G.B. 1.900. Anisocytose et polychromatophilie légères. La brûlure s'accompagne d'un œdème inflammatoire de tout le pied ; le poids diminue de 30 grammes ; les selles sont normales.

Le 9-1-1946. — Selles fréquentes, à chaque change ; cependant, la chute de poids continue et l'enfant prend un aspect toxique.

Perfusion de 400 gr. de sérum et 25 cc. de sang.

Le 11-1-1946. — Nouvelle perfusion interrompue par l'apparition d'œdème aux membres inférieurs et la présence d'albumine dans les urines.

Le 12-1-1946. — La perfusion est impossible ; formule sanguine : G.R. 2.000.000 ; G.B. 11.800.

Urée 0 gr. 50. Les selles sont normales, mais l'enfant a un aspect bouffi, un teint grisâtre, un aspect toxique, la chute de poids s'accentue : 3 kg 200.

Le 14 Janvier 1946 : L'enfant décède.

Examen nécropsique du 15 Janvier 1946.

A l'ouverture de l'abdomen, pas de liquide.

Le rectum est normal et ne contient ni fécalome, ni matières. Le sigmoïde est également normal et vide de matières ; sans obstacle perceptible, sans bande musculaire plus épaisse, sans bride ou torsion.

A partir du sigmoïde, le calibre du côlon, à mesure que l'on remonte en amont, s'évase progressivement en même temps que sa paroi s'amincit.

La dilatation est au maximum où la paroi est nettement amincie. L'ensemble se présente comme un ballonnet fusiforme.

A ce niveau, la paroi est mince, presque transparente et on ne voit pas les bandelettes longitudinales qui ont disparu. La dilatation va en diminuant à mesure qu'on s'approche de l'angle colique droit, puis du côlon ascendant et s'accompagne toujours de la disparition des bandelettes longitudinales. Les

sillons transverses n'existent plus, l'ensemble se termine en fuseau au niveau du cœcum anormalement petit avec un bas-fond atrophié mais musclé pourvu d'un appendice long, normal, mais en position rétro-cœcale.

Aucun obstacle anatomique nulle part.

Le grêle est normal, l'estomac également, les autres viscères sont normaux.

RAPPEL PREALABLE DES PATHOGENIES DU MEGACOLON

Trois théories ont été successivement proposées pour expliquer la pathogénèse du mégacolon.

1. La théorie du mégacolon congénital.
2. La théorie du mégacolon secondaire à un obstacle au cours des matières.
3. La conception moderne — neuro-musculaire — qui fait intervenir à l'origine du mégacolon un dérèglement du système nerveux autonome.

Théorie congénitale

La théorie qui considère le mégacolon comme une malformation segmentaire, primitive, du tube digestif, a été soutenue par Hirschsprung qui l'exposa le premier, dès 1888, et en résuma les conclusions dans un mémoire datant de 1890.

Antérieurement, on ne s'était borné qu'à constater l'existence de cette affection et à en décrire les caractères cliniques. Certaines observations sont, à ce point de vue, particulièrement suggestives. La première qui nous a été transmise par Jayle est celle de l'anatomiste Ruysch, du XVII[e] siècle, qui s'exprime en ces termes : « Un enfant de cinq ans se

plaignait depuis longtemps de tranches abdominales. Pour calmer les douleurs, diminuer le ballonnement du ventre et tuer les vers, on avait essayé de tout en vain. Les douleurs persistant, l'enfant finit par périr. A l'ouverture du petit cadavre, je ne pus voir (fait particulièrement extraordinaire), aucun viscère au-dessus de l'intestin côlon qui commence à prendre le nom de rectum, et cela, à cause de l'énorme dilatation du côlon qui cachait les autres viscères. »

Pourtant ce n'est qu'au siècle suivant que l'on voit se multiplier les témoignages et les descriptions cliniques. C'est en 1842, en effet, que von Ammon publie un cas de mégacolon observé chez un fœtus de sept mois et décrit les symptômes cliniques de l'affection chez l'enfant. Favelli, en 1946, la constate chez l'adulte ; puis d'autres auteurs, tels que Gay, Jacobi, Bar et Clapmann, viennent ajouter au dossier leurs observations personnelles. Celle de Gaume mérite un spécial intérêt. A son occasion il fait remarquer l'absence totale de lésions importantes contrastant avec la dilatation considérable du côlon constatée à l'autopsie.

Entre ce premier mouvement de l'esprit qui s'étonne devant l'évidence d'un fait et cet autre mouvement qui le pousse à en donner une interprétation logique, il n'y a qu'un pas ; c'est Hirschsprung qui le franchit en exposant sa théorie du mégacolon congénital à laquelle, ultérieurement, devaient se rallier un certain nombre d'auteurs parmi lesquels Mya, Neugebauer, Flexner, Duval, etc...

Pour ces auteurs, la dilatation et l'hypertrophie du gros intestin sont congénitales et ne paraissent pas dues à un obstacle au cours des matières. Elle doit être considérée « *comme une anomalie du dé-*

veloppement liée à un processus pathologique fœtal ».

Parmi les arguments invoqués à l'appui de cette thèse :

1° C'est d'abord la précocité de la dilatation colique, sans que ni les examens cliniques effectués au cours de la maladie, ni les constatations nécropsiques ultérieures, n'aient pu déceler la présence d'aucun obstacle : de nombreuses observations en font foi. Pour ne citer que deux exemples, l'observation d'Ammon est assez significative à cet égard ; l'est également le mégacolon observé par Hirschsprung lui-même chez un nouveau-né de trois jours, que, deux mois plus tard, il confirmait à l'autopsie.

2° La transition progressive, en entonnoir, du segment dilaté et hypertrophié à la partie normale constituerait une preuve anatomique d'une lésion congénitale.

3° La coexistence fréquente d'un méga-sigmoïde et d'une méga-vessie, qui dérivent, l'un et l'autre, d'une même formation embryonnaire, pourrait servir de preuve ontogénétique.

4° Viendraient également à son appui les malformations multiples constatées simultanément chez un même sujet : autre gigantisme segmentaire du tube digestif tel qu'un méga-œsophage et un mégagaster — atrésie locale non point seulement en aval mais en *amont* de la dilatation — agénésie d'organes (absence de corps thyroïdes dans un cas de Ribadeau-Dumas, encore que ce dernier exemple puisse recevoir, nous le verrons, une autre interprétation).

5° On a fait remarquer que le mégacolon était surtout une maladie de l'enfant. Pourtant, si l'affection était acquise, il semblerait, au contraire, qu'elle devrait se rencontrer plus encore chez l'adulte que chez l'enfant à la faveur du temps d'une part, qui en multiplierait assurément les occasions, et parce que, d'autre part, les facteurs, de quelque nature qu'ils soient, pouvant jouer un rôle direct ou indirect dans le déterminisme de l'affection, sont au moins, s'ils ne sont pas toujours les mêmes, aussi nombreux chez l'adulte que chez l'enfant.

6° Inversement, le fait qu'un certain nombre de mégacolons ne se manifeste qu'à une époque tardive de la vie n'infirme en rien la réalité de la malformation congénitale, puisqu'on sait maintenant que des dilatations très précoces, dûment constatées à l'examen radiologique, ont pu rester cliniquement latentes pendant de nombreuses années pour n'apparaître que très tardivement ou même ne jamais se manifester.

Théorie du Mégacolon-syndrome, secondaire a un obstacle

Quelques années plus tard, Marfan, Bensaude, Ockinczyg, en France, Kanjetzny, Hans et Kleinschmit à l'étranger, devaient soutenir une opinion toute opposée. Pour ces auteurs, la dilatation hypertrophique du côlon est secondaire à un obstacle au cours des matières. Cet obstacle peut apparaître tardivement et peut être réalisé par de nombreux facteurs : mais il peut être précoce et se constituer aussi bien pendant la vie intra-utérine qu'après la naissance. Dans tous les cas cependant, c'est lui qui est

le fait primitif, la dilatation et l'hypertrophie n'en sont que les conséquences mécaniques.

Marfan allait même jusqu'à écrire : « La dilatation du côlon n'a jamais été rencontrée chez un enfant qui vient de naître ». Et si plus tard, revenant sur ses premières affirmations un peu trop absolues, il reconnaissait que, dans quelques cas, l'existence d'une dilatation primitive ne pouvait être mise en doute, il ne la considérait pas moins comme exceptionnelle et digne d'être reléguée au rang d'une curiosité tératologique.

Quoi qu'il en soit, voici selon lui une énumération succincte des causes principales qui interviennent dans le déterminisme des ectasies coliques :

1° Les coudures et replis que favoriserait une longueur excessive du côlon.

2° La présence de valvules anormales.

3° La torsion du sigmoïde.

4° Imperforation anale, ou atrésie du canal anal.

5° Existence d'un rétrécissement en aval de la lésion.

6° Microcolon.

7° Spasme du sphincter anal.

8° Les brides, les adhérences péritonéales — séquelles d'inflammations péritonéales ou d'interventions chirurgicales — relèvent plutôt de la pathologie de l'adulte.

A ces divers facteurs, il faut joindre l'hypothèse d'Ockinczyg pour qui le mégacolon relèverait, au cours de la vie intra-utérine, d'un volvulus tardif incomplet, alors que le volvulus précoce incomplet

serait responsable du microcolon : hypothèse respectable, sans doute, et qui aurait l'avantage de donner une même explication pathogénique à ces deux malformations coliques — (qui d'ailleurs peuvent coexister simultanément), mais dont nous aurions bien voulu qu'il nous en fût donné une preuve positive.

Il faut remarquer que parmi les causes précédemment évoquées, il en est de natures différentes : les unes réalisent un obstacle mécanique (coudures, torsions, volvulus), les autres sont de natures fonctionnelles et correspondent à un trouble physiologique de l'organe lui-même, tel le spasme du sphincter anal, tel le fait, aussi, de tous les mégacolons acquis, si on tient à considérer comme tels : ceux chez lesquels on n'a pas pu mettre en évidence un obstacle mécanique pour en expliquer la genèse.

Doit-on donner à ces deux ordres de faits la même explication ? A notre avis, la théorie de Marfan ne s'applique qu'aux mégacolons symptomatiques d'un agent mécanique. Quant aux mégacolons secondaires à un trouble fonctionnel, nous sommes tout naturellement portés à les interpréter à la lumière de la théorie neuro-musculaire que nous allons brièvement exposer.

Théorie neuro-musculaire

La théorie neuro-musculaire s'est développée il y a une vingtaine d'années, aux environs de 1925, à la suite des progrès réalisés dans la connaissance du système nerveux autonome.

Déjà, certains auteurs s'étaient aperçu de l'in-

suffisance des théories précédentes pour expliquer la formation de mégacolons dont la cause restait inconnue et que l'on qualifia, pour ce motif, de mégacolons idiopathiques. On soupçonna alors (Bing, Heybroch), le rôle que pouvait jouer dans leur déterminisme le système neuro-végétatif. Retzleff avait constaté une hypervagotonie chez un de ses malades. Finkelstein publia le cas d'un nourrisson, âgé de huit mois, atteint de syphilis nerveuse grave et dont l'autopsie révéla l'existence d'un mégacolon typique. Nous rappelons ces faits pour rendre hommage à ceux qui, les premiers, contribuèrent à en donner une explication intéressante.

Mais depuis, de nombreux faits empruntés à l'anatomie, à la physiologie, la médecine expérimentale, la clinique et la neuro-chirurgie-sympathique, sont venus à l'appui de la théorie neurogène pour laquelle à l'origine de tout mégacolon existerait un dérèglement du S.N.V., régulateur de la motricité intestinale.

Faits expérimentaux

On sait en effet que le parasympathique a un effet excito-moteur et vaso-dilatateur ; son excitation exagère les contractions péristaltiques du côlon et en augmente le tonus. Le sympathique a un effet inverse : une hyper-sympathicotonie tend à annihiler la motricité intestinale et diminuer le tonus de la paroi colique.

Cette action du système neuro-végétatif a été démontrée par des preuves expérimentales qui sont dans toutes les mémoires.

En ce qui concerne les expériences réalisées sur le système nerveux abdominal, pour n'en citer que

quelques-uns, Langley et Anderson, après excitation du sympathique-lombaire, font observer, chez l'animal, un arrêt du péristaltisme avec dilatation consécutive.

La section du parasympathique pelvien, pratiquée par Noburu et Ischava, aboutit au même résultat et entraîna une distension au niveau du côlon descendant qui réalisa l'aspect anatomique d'un mégacolon.

Loutsch, six mois après résection des nerfs pelviens, voit se produire un méga-rectum et une méga-vessie.

Preuves pharmaco-dynamiques

Les essais pharmacologiques, tout en parlant dans le même sens, sont moins démonstratifs dans leurs résultats parfois contradictoires. Leurs échecs partiels pourraient nous rappeler tout au moins qu'un organisme vivant n'est pas semblable à une mécanique perfectionnée où telle action sur telle commande donnée entraînerait fatalement telle réponse rigoureusement prévue. Toutefois, Hoeff et Wittgenstein ont administré à un malade 1 mm. par jour, de physostigmine et ils ont vu disparaître la constipation et le météorisme abdominal, alors que ces mêmes symptômes réapparurent après injection d'atropine parasympathicolytique, antagoniste pharmacologique de la physostigmine.

Faits cliniques

On a également remarqué l'association fréquente du mégacolon avec des troubles de l'équilibre neuro-végétatif et avec des affections du né-

vraxe-encéphale et moelle épinière : nous avons déjà cité le cas Finkelstein ; rappelons les cas de Pinde et Pici où, chez un jeune sujet, la présence d'un mégacolon s'accompagnait d'une gliomatose diffuse de la moelle, celui de Bensaude, Caïn et Lamy où un an après une encéphalite épidémique, apparut un mégacolon compliqué de symptômes gastriques ; celui de Passler qui, chez un artério-scléreux présentant des foyers de ramollissement disséminés sur l'axe cérébro-spinal, mit en évidence, par un examen radiologique, la triple réalité d'un méga-sigmoïde, d'un méga-rectum, et d'une méga-vessie. Et Passler tirait de cet exemple un argument frappant en faveur du rôle joué dans sa production par le vago-sympathique en faisant remarquer que la vessie et le rectum dépendaient de la même innervation sympathique, dont les centres se trouvaient intéressés par les lésions cérébro-médullaires présentées par son malade. Signalons, à ce propos, que la théorie du mégacolon congénital avait invoqué les mêmes faits en vertu de la parenté embryologique de la vessie et du rectum.

Mentionnons encore les observations de Mouriquand et Bernheim qui ont décrit un mégacolon chez un myopathique et de Hess qui constata cette affection au cours d'une lésion médullaire. Enfin, Hillemand, Durand et R. Nalpas ont publié une observation « quasi-expérimentale » où il est question d'un toxicomane présentant à la radio un énorme mégacolon (il ne fallut pas moins d'un lavement opaque de quatre litres pour l'injecter, est-il rapporté !) et qui disparut au cours de la cure de désintoxication.

Troubles humoraux

Le Professeur Carnot a insisté sur le rôle possible des troubles endocriniens dans le développement du mégacolon ; il n'y a pas à s'en étonner quand on connaît les inter-actions réciproques des glandes endocrines et du système nerveux autonome, que l'étude de l'action physiologique des hormones et que les interventions chirurgicales sur le sympathique ont mis suffisamment en évidence. Une observation de Carnot concernait l'association d'une tumeur de l'hypophyse et d'un mégacolon et il existe de nombreuses observations où on a remarqué la coexistence chez le myxœdémateux d'une insuffisance thyroïdienne et d'un gigantisme du côlon.

Faits chirurgicaux

Les interventions chirurgicales sont venues confirmer ce que l'expérimentation avait déjà montré d'une manière assez convaincante.

Royle et Wade, auteurs australiens, furent les créateurs du traitement neuro-chirurgical de l'affection. Mais, dès 1924, pratiquant fortuitement des interventions sur le sympathique-lombaire de jeunes sujets atteints de maladie de Little, ils virent disparaître la constipation chez un grand nombre d'entre eux.

En 1927, ils pratiquèrent, ainsi que le rapportent Rohmer et Valette, la section des rameaux communicants du premier ganglion lombaire gauche, ainsi que les rameaux splanchnique-pelviens pro-

venant des quatrièmes ganglions lombaires gauches : quatre ans après l'intervention, l'enfant avait des selles quotidiennes et neuf mois après, on put observer une amélioration radiologique.

Nous aurons à revenir sur l'importance de ces succès radiologiques et la durée de leurs effets.

INTERPRETATION DE NOTRE OBSERVATION

Maintenant que nous avons pris connaissance des notions indispensables à notre sujet, nous allons exposer les considérations critiques que nous nous sommes permis de faire sur certains points du problème et relever certaines erreurs vivaces qui, reconnues comme telles, et nos raisons s'appuient sur des faits suffisamment probants, modifieraient l'énoncé habituellement classique de la définition du mégacolon.

Ce sera aussi pour nous une nouvelle occasion d'examiner les objections qui ont été adressées à la théorie de Hirschsprung et de la confronter avec les théories rivales, particulièrement la théorie neurogène qui a prétendu unifier en une seule et même explication toutes les formes de dilatation colique, quelle que soit leur origine étiologique.

On s'est déjà rendu compte à la première lecture de l'observation, que nous avons placée en exergue de cette thèse, de tout son intérêt et de la singulière importance des faits qu'elle met en évidence.

Nous avons vu, en effet, que, pour la plupart des auteurs, l'hypertrophie de la paroi colique, en particulier de la tunique musculaire, était, à leurs yeux, une notion classique, un caractère constant

du mégacolon, un attribut distinctif de sa définition : de là, de nombreuses tentatives pour expliquer son existence.

Bien plus, comme d'autre part on imaginait difficilement qu'elle pût ne pas exister et que, d'autre part, on lui accordait la valeur d'un phénomène réactionnel et de ce fait, secondaire, on avait vu une preuve manifeste du caractère acquis de la dilatation colique, en un mot, une remarquable illustration de la théorie de Marfan.

Or, que voit-on dans cet exemple, dont personne ne peut nier qu'il ne soit celui d'un mégacolon authentique ? où retrouve-t-on cette hypertrophie habituellement décrite, nous y insistons encore une fois, comme un caractère essentiel de l'affection ? On observe, au contraire, une dilatation avec aplasie de la couche musculaire et une disparition totales des bandes longitudinales. D'ailleurs, nous avons été le témoin admiratif d'un remarquable positif photographique où le rectangle de liège sur lequel reposaient les viscères, apparaissait, par transparence, au travers de la paroi viscérale amincie, pellucide, qui le recouvrait.

Nous nous trouvons donc, dans notre cas, en présence d'une dilatation fusiforme du côlon transverse et des parties adjacentes de l'ascendant et du descendant avec, à son niveau, un amincissement atrophique des tuniques musculaires de tout le cadre colique et disparition des bandelettes longitudinales qui donnait à la paroi une apparence translucide semblable à un ballon de baudruche.

On nous objectera qu'une pareille observation constitue un cas exceptionnel, isolé, et qu'elle ne peut rivaliser avec le nombre impressionnant des comptes rendus nécropsiques et des coupes histolo-

giques, où l'hypertrophie musculaire a été maintes fois observée : nous estimons cependant qu'il suffit qu'un fait aussi manifeste que celui-là soit dûment constaté pour mériter qu'on le prenne en considération. Au reste, si on a la patience de se livrer aux recherches bibliographiques, on trouvera d'autres exemples qui viennent en confirmation de celui que nous avons sous les yeux.

Il suffit d'ouvrir les annales de médecine de 1922 et de relire une communication sur la maladie de Hirschsprung, de Bensaude et Hillemand. On y trouvera la reproduction d'une coupe histologique d'un cas de Lecène observé chez un nourrisson de un mois. On a là un bel exemple histologique d'une aplasie pariétale avec raréfication et atrophie des fibres musculaires, circulaires et longitudinales ; il complète en queque sorte l'observation précédente où il ne fut pas fait de prélèvement en vue d'un examen histologique tant les lésions avaient paru évidentes.

Ces mêmes auteurs rappellent également que dans l'observation de Gaume, à laquelle nous avons déjà fait allusion, on observait, par endroit, à côté de zones hypertrophiques, un amincissement indiscutable de la paroi. Voici encore quelques exemples que nous avons extraits de la thèse de P. Letondal et dont nous donnons une lecture abrégée.

Observation de Concetti (citée in Gaujoux).

Enfant de 8 ans et demi. Sitôt après la naissance, météorisme abdominal. Expulsion pénible du méconium. Constipation chronique ; ventre gros ; poussée de diarrhée avec douleurs abdominales. Phénomène de péritonite : mort par péritonite.

Autopsie. — Nécropsie partielle ; lésion de péritonite ;

dilatation considérable du côlon, contenu 4 litres, circonférence maxima de 22 cm., intestin 5,5 et rectum 5 cm. ; paroi rectale très épaisse mais, à l'extrémité du côlon, *paroi mince, pellucide.* Sur la muqueuse, ulcérations multiples dont l'une est allée jusqu'à la perforation intestinale.

L'examen microscopique montre des lésions typiques d'entérite folliculaire chronique. *Dans la partie inférieure, on constate une aplasie partielle des fibres transversales, et totale des fibres longitudinales.* Hypertrophie secondaire compensatrice de la musculature du reste du côlon.

Observations de P. Letondal

1° Oto F..., 5 semaines, né à terme, présente la symptomatologie de la forme précoce : retard à l'évacuation du méconium, constipation invincible, intumescence abdominale, tympanisme marqué de la paroi tendue ; pâleur extrême du visage.

Aucun obstacle au cours des matières.

Mort par cachexie terminale.

Autopsie. — Côlon transverse énorme, estomac augmenté de volume, iléon dilaté à paroi très mince, presque transparente ; transverse considérablement dilaté. Aucun obstacle mécanique ne peut être mis en évidence. Les mensurations faites sur les différentes partis de l'intestin grêle et du côlon ne permettaient pas de conclure à un allongement et l'examen microscopiqu des parois de l'intestin, non seulement ne décèle aucune lésion, mais nous montre qu'il n'existe *aucun degré d'hypertrophie.*

2° Garçon de six ans, né à terme, constipé depuis sa naissance, et qui n'a pas eu de selles depuis dix-sept jours, lors de son entrée. Le ventre est distendu sans contractions visibles à la surface. A la palpation, tumeur indolore, météorisme partout ailleurs. Evacuation incomplète par lavage ; le toucher rectal atteint difficilement le bout inférieur du fécalome. Rougeole, suivie de mort.

Autopsie : Enorme anse sigmoïde cachant tous les autres viscères, *paroi plus mince que normalement.* La partie inférieure montre une masse stercorale dure, arrondie, ayant le volume d'une tête fœtale ; rectum dilaté comme les autres parties du colon. Le cœcum remonte sur le rein droit, de sorte qu'il n'existe pas de côlon ascendant, celui-ci n'ayant pas complété sa descente embryonnaire.

Lors de la séance de l'Académie de chirurgie du 6 Mai 1925, Lecène rapporte trois cas auxquels nous ferons allusion bien que deux de ces cas concernent des adultes, mais chez tous lesquels on observe une aplasie de la paroi du côlon.

Dans le premier cas, il s'agit d'une fillette de douze ans chez laquelle l'examen nécropsique montre une anse colique énorme avec *paroi très amincie* et l'examen microscopique *une atrophie considérable de la musculature lisse du côlon.*

Les deux autres cas concernent deux ouvriers polonais d'une trentaine d'années chez lesquels on observe *une paroi très amincie* et histologiquement une *atrophie très nette de la musculaire.*

Dans ces cas, on avait à faire à un mégacolon sigmoïde à symptomatologie simulant une appendicite.

Observation de Bergonignan

Enfant de 16 ans, constipé dès la naissance ; après extirpation de trois livres de matières dures dans l'ampoule rectale, l'intervention montre un sigmoïde dilaté et épaissi et également un descendant dilaté mais à *paroi mince.*

Observation de Lesné et Baruch

Enfant âgé de un mois, né à terme, 3 kg 900 à la naissance ; un examen histologique pratiqué en de nombreux points au niveau du cœcum, du côlon ascendant, du côlon transverse, montre l'aspect normal du côlon avec ses différentes tuniques, péritonéale, musculaire, d'épaisseur uniforme, avec au niveau des bandelettes une double couche de fibres circulaires. La sous-muqueuse et la muqueuse sont normales, pas d'infiltration inflammatoire.

L'épaisseur de la paroi apparaît uniforme au niveau du côlon descendant et transverse, par contre *elle est nettement amincie au niveau du cœcum et du colon ascendant :* pas d'infiltration inflammatoire, pas d'altération de la couche musculaire à ce niveau. Même dans les cas d'hypertrophie de la musculeuse, il y a des places où *elle manque ou est atrophiée.*

Après cette courte énumération, qui nous a semblé suffisamment concluante, n'est-on pas en droit d'affirmer l'existence de dilatations congéni-

tales du moins dans tous les cas où s'observe une aplasie des couches musculaires de la paroi colique ? Et n'est-ce point assez pour se débarrasser une fois pour toutes de cette habitude intellectuelle qui tend à nous faire considérer l'hypertrophie musculaire comme un caractère essentiel et nécessaire du mégacolon ?

Assurément, nous n'avons pas l'intention de nier devant le nombre impressionnant des cas publiés que la forme hypertrophique est de beaucoup la forme la plus communément observée : il y aurait là, d'ailleurs, aucun sujet de surprise pour qui serait convaincu de la nature secondaire d'un processus hypertrophique : mais ce serait, à partager cette opinion, sinon gravement porter atteinte à la conception du mégacolon congénital, du moins implicitement reconnaître que seule la forme aplasique constituerait vraiment la lésion primitive, congénitale, et que chaque fois que l'on rencontrerait une hypertrophie musculaire, ce serait la preuve que l'on se trouve, à tout le moins, devant une lésion remaniée, sinon de nature secondaire.

Quoi qu'il en soit, nous nous sommes convaincus que l'on peut aussi trouver des cas, certes moins nombreux, où l'on observe une aplasie pariétale du côlon ; mais peu importent ici les proportions de fréquence : *il suffit, en l'occurrence, de prouver l'existence de la forme atrophique*, les observations précédentes y ont, semble-t-il, suffisamment pourvu. *Et de même qu'il existe dans la pathologie du nourrisson une forme hypertrophique et une forme atrophique de la sténose du pylore, de même, en ce qui concerne le mégacolon, on observe, dans certains cas, une tunique musculaire hypertrophique, macroscopiquement et microscopiquement vérifiée,*

dans d'autres cas, tout aussi macroscopiquement et microscopiquement vérifiés, une paroi amincie, quasi-translucide.

On a vu que ces deux formes pouvaient d'ailleurs coexister simultanément sur une même pièce anatomique. S'il en est ainsi, la forme aplasique se portant garante en quelque sorte de la nature primitive de la forme hypertrophique, la constatation d'une hypertrophie, quand il s'agit surtout d'un très jeune sujet, ne correspondrait pas nécessairement à l'existence d'un obstacle de nature quelconque, comme l'enseignait Marfan et son école, cette éventualité étant plus spécialement réalisée chez l'adulte. En bref, la forme hypertrophique du mégacolon (nous n'oserions pas dire encore le mégacolon hypertrophique sans risquer d'être accusé de commettre un pléonasme), a peut-être chez le nourrisson d'autant plus de chance d'être une malformation primitive, embryonnaire, au même titre que la forme aplasique, qu'il est rencontré chez les sujets plus jeunes.

Cependant on a voulu voir entre ces deux formes un rapport de succession. La plupart des auteurs, à la suite de Mya, considèrent l'hypertrophie musculaire comme un processus secondaire tel qu'il est réalisé dans le mégacolon acquis. Certains auteurs, au contraire, ont professé une opinion inverse. Ils ont considéré la forme hypertrophique comme une phase primitive de lutte ; puis secondairement la paroi se laisserait distendre, forcée, tandis que les fibres musculaires, par étirement progressif et par dégénérescence consécutive à une mauvaise nutrition, se feraient de plus en plus rares et aboutiraient à créer un amincissement plus ou moins considérable de la paroi dilatée. Nous ne pen-

sons pas pourtant que, dans notre cas nous puissions retenir cette assertion : car il faudrait aussi bien expliquer le pourquoi de la simultanéité des zones atrophiques et des zones hypertrophiques constatées dans certaines observations, car il faudrait savoir enfin quelle cause aurait pu provoquer une hypertrophie musculaire dans les cas où celle-ci a été constatée avant, ou peu de temps après la naissance, quand nul obstacle ne pouvait être mis en évidence pour la justifier.

Un autre point important que nous montrent l'examen clinique et les constatations nécropsiques de notre cas, *c'est l'absence totale d'obstacle mécanique et fonctionnel au cours des matières* : pas d'imperforation ni de perforation incomplète de l'anus, aucun obstacle perceptible au T.R., ou à la sonde, pas de rétrécissement en aval, qui eussent pu réaliser l'obstacle souhaité par les partisans de l'affection acquise ; mais une atrésie en amont, au niveau du cœcum qui était manifestement de dimension réduite, contrastant avec la dilatation du cadre colique.

Oserait-on soutenir qu'un trouble de la motricité, aboutissant à des systoles répétées et fréquentes au niveau du cœcum, aurait créé un état diastolique permanent au niveau du segment sous-jacent, qui, peu à peu, se serait laissé distendre par diminution de leur tonus ? Hypothèse si incertaine et qu'aucun fait positif ne peut justifier que nous nous bornerons à la simple constatation de la coexistence de cette atrésie locale et de la dilatation du segment sous-jacent et que nous continuerons d'interpréter ces faits comme une preuve de leur nature congénitale.

Considérant que tous les exemples que nous

avons rapportés ont suffisamment imposé à nos yeux la conception d'Hirschsprung, il nous suffira maintenant d'examiner quelques objections qui lui ont été adressées. Nous suivrons de près dans leur exposé l'article de Bensaude et Hillemand, déjà cités, en nous bornant à les accompagner d'un commentaire critique.

Commentaire critique de quelques objections adressées à la conception d'Hirschsprung

1° « On a dit que si on n'observait pas de lésion à l'autopsie, c'est parce que les pièces n'avaient pas été préalablement durcies au formol, si bien qu'à l'ouverture de l'abdomen, les rapports anatomiques ne sont plus exactement les mêmes que ceux qui existaient avant l'examen nécropsique. »

Cette objection, à notre sens, est à retenir difficilement, car il faudrait qu'elle eût pu apporter sa propre preuve, ce qui ne nous paraît pas aisé. D'ailleurs, les pièces anatomiques préalablement formolées n'ont pas toujours mis en évidence l'obstacle mécanique qu'on pouvait attendre des preuves cliniques et radiologiques de l'affection ; inversement, nous ne voyons pas pourquoi ce durcissement au formol ne pourrait, lui aussi, créer des artéfacts qui nous conduiraient à des conclusions erronées.

2° « Si l'hypertrophie était primitive, on ne s'explique pas pourquoi, le plus souvent, elle rétrocède quand l'opération vient lever l'obstacle sans l'avoir provoqué. »

Il faudrait bien s'entendre sur ce qu'on entend ici par hypertrophie : si on veut parler de l'ensemble des caractères réalisant un gigantisme local, nous nous souviendrons que Rohmer et Valette nous

ont déjà mis en garde sur l'existence de ces pseudo-mégacolons où la disparition de la dilatation a suivi immédiatement la suppression de l'obstacle, tels les cas particuliers observés chez les nourrissons par exemple, où les dilatations accompagnées d'atrésie anale se sont dégonflées à la suite de la suppression de l'obstacle. Ces auteurs, en effet, ont fait remarquer que l'on a souvent commis l'erreur de considérer comme d'authentiques mégacolons des dolicho-colons distendus par les gaz et par les matières et qui sont revenus à leur calibre normal dès l'évacuation de ceux-ci. Si, au contraire, on a en vue qu'un seul de ces caractères, à savoir l'épaississement du manchon musculaire de la paroi, nous abrègerons considérablement les débats en rappelant une fois de plus l'existence de la forme aplasique : nous avons assez insisté sur le caractère accessoire de l'hypertrophie musculaire pour que nous soyons en droit de ne pas lui accorder une valeur péremptoire dans cette discussion. Certes, cette objection nous oblige à reconnaître sans contestation possible l'existence de mégacolons d'une autre nature étio-pathogénique, mais elle n'entame en rien la réalité des dilatations congénitales.

3° « On ne comprendrait guère comment, au moment de la naissance, avec une hypertrophie de la musculature intestinale, on puisse observer des troubles aboutissant à une constipation opiniâtre, alors qu'avec une paroi normale le transit des matières s'effectue. »

On ne voit pas pourquoi l'existence d'une hypertrophie musculaire ne pourrait tout aussi bien créer, ou accompagner, un trouble de la motricité à son niveau qui favoriserait les phénomènes de stases.

4° « On ne s'expliquerait guère également cette hypertrophie musculaire congénitale, véritable exception à la grande loi de la pathologie générale qui proclame que l'hypertrophie musculaire est seçondaire à un excès de travail dû à un trouble de la fonction. »

Nous n'avons pas à redire ici ce que nous avons dit plus haut : cette objection est sérieuse pour qui ne conçoit pas le mégacolon autrement que comme une dilatation hypertrophique ; d'ailleurs en supposant que l'on se rende à cette objection, il faudrait se refuser tout aussi bien à considérer comme une formation *congénitale*, la tumeur pylorique, que, d'un commun accord cependant, tous les auteurs considèrent comme telle.

Confrontation de la Théorie neuro-musculaire avec les théories anciennes et plus particulièrement la théorie congénitale

Envisageons maintenant quel progrès a apporté aux conceptions anciennes la théorie moderne neuro-musculaire que de nombreux auteurs considèrent comme devant se substituer aux théories précédentes au point de ne plus leur donner qu'un intérêt historique.

La théorie de Marfan ne nous retiendra pas. Bien que nul ne peut contester qu'au niveau du segment dilaté et qu'au niveau de l'obstacle — créés par l'obstacle même — on puisse soupçonner des troubles neuro-végétatifs, il n'en reste pas moins vrai que le facteur primitif déterminant et efficient c'est la coudure dans un cas, la torsion ou le volvulus dans l'autre cas, bref, tout facteur mécanique auquel répond l'organe intéressé suivant la grande

loi physiologique qui veut qu'un surcroît de travail aboutisse à une dilatation hypertrophique secondaire, tel le cœur au cours des affections orificielles, telle la vessie dans l'hypertrophie prostatique.

Enfin cette conception se trouve justifiée par ses sanctions pratiques : la suppression précoce de l'obstacle, avant que ne se constituent des lésions irréductibles, fait disparaître ou régresser la lésion.

Quant au mégacolon congénital, il paraît séduisant d'expliquer sa formation par une dystonie neuro-végétative. Nous avons déjà passé en revue le faisceau des preuves sur lesquelles s'appuie la théorie neuro-musculaire. Les observations qui ont été publiées en ce sens ne sont pas toutes d'un égal intérêt. La plupart concernent des sujets adultes: on n'est pas loin des cas de dilatation colique observés très précocement non seulement aux premiers jours de la vie, mais encore à l'autopsie d'enfants mort-nés ; c'est à ces cas-là que nous entendons circonscrire la discussion.

Parmi les arguments invoqués, on a insisté sur la coexistence fréquente de mégacolons avec des lésions du névraxe chez de tout jeunes enfants. Mais on pourrait se demander si dans tous les cas il n'y a pas eu qu'une simple coïncidence fortuite et non fatalement un rapport de cause à effet entre les lésions de l'axe cérébro-médullaire et la dilatation du côlon. Il faudrait tout aussi bien expliquer les nombreux cas où un mégacolon isolé a été constaté chez des enfants indemnes de toute autre tare. On a remarqué que la sténose du pylore pouvait survenir chez des nourrissons jusqu'alors en bonne santé ; il en est de même de la dilatation colique qui peut ne s'accompagner d'aucune lésion apparente du sys-

tème nerveux, d'aucun trouble d'ordre général, d'aucun stigmate dégénératif local.

Un argument de haute valeur a été avancé par Passler qui fait remarquer que l'on constate très fréquemment une méga-vessie toutes les fois que le rectum est hypertrophié, et ce sont précisément les deux organes qui participent à la même innervation sympathique ; or, nous l'avons déjà dit, il est assez curieux que la vessie et le rectum soient tirés l'un et l'autre d'une même fonction embryonnaire. Ce même auteur affirme également que la vessie et le rectum, qui jouent pendant la vie utérine le rôle de réservoir, sont jusqu'à la naissance dans un état de relâchement et d'hypotonicité physiologique due à une prédominance du sympathique : la persistance anormale de cette hyper-sympathicotonie aboutirait à un mégacolon et à une méga-vessie.

Cependant, nous reprochons à cette affirmation d'être quelque peu hâtive et de manquer de précision : nous aurions aimé savoir, en effet, à quelle époque de la vie intra ou extra utérine doit cesser cette prédominance du sympathique sous peine de devenir pathologique, nous, qui sommes hantés par le souvenir du cas de von Ammon au sujet d'un fœtus de sept mois, car un état physiologique ne saurait jamais être responsable d'une lésion pathologique.

D'autre part, on a fait état du rôle joué par le corps thyroïde dans la production du mégacolon. On a fait observer à ce sujet que le myxœdémateux était atteint d'une constipation habituelle, or, selon certains auteurs, le corps thyroïde aurait une action sympathicotrope d'où la fréquence relative avec laquelle on constate des mégacolons chez les myxœdémateux. Mais ici encore il faudrait nous dire

pourquoi, d'un certain nombre de myxœdémateux, les uns ont un mégacolon et les autres pas. Même remarque pour le toxicomane de Hillemand, où la morphine aurait agi en tant que sympathicotonique. Comment expliquera-t-on le fait que chez un plus grand nombre de toxicomanes il ne se développera jamais de dilatation semblable ? *D'une manière générale, ce dont il faut tenir compte, dans ces cas toujours manifestes de sympathicotonie et d'hypo-fonctionnement hormonal, ce n'est pas les cas où s'observe la dilatation congénitale, mais de ceux où, les mêmes circonstances se trouvant réunies, aucune lésion de ce genre ne peut être constatée. En d'autres termes, ce n'est pas la lésion qu'il s'agit d'expliquer, c'est, toute chose égale d'ailleurs, l'absence de cette lésion.* Quand, dans le cas de Hillemand, par exemple, on aurait expliqué la production d'un mégacolon par un trouble neuro-végétatif, une hyper sensibilité du sympathique particulièrement vulnérable à l'action de nombreux agents pathogènes, il resterait à expliquer pourquoi sa vulnérabilité a été plus grande en ce point que sur d'autres territoires. Mais peut-être nous reprochera-t-on une exigence intellectuelle excessive à se satisfaire. Pourtant ne serait-il pas légitime de penser que le malade de Hillemand possédait déjà *une prédisposition congénitale*, et que sa toxicomanie n'a fait que développer ses potentialités pathologiques : car le corps, lui aussi, a ses péchés contre l'ordre.

Mais cette prédisposition, si on en convient, exigera l'influence de nombreux facteurs pour se développer ; il faudra donc admettre, en plus des facteurs généraux sur lesquels on n'insistera jamais trop, — trouble général du développement fœtal, processus dégénératif nerveux, dystonie neuro-vé-

gétative, déséquilibre hormonal et peut-être carence vitaminique, — des facteurs d'action locale et de retentissement parfois général, dont nous soupçonnons la multiplicité, et parmi lesquels il faudrait évoquer : la stase intestinale, qui, par son agressivité, exercerait une action irritante sur la muqueuse intestinale, tandis que la libération des substances toxiques, la pullulation des agents microbiens qu'elle favorise, agiraient sur l'organisme souffrant par un double effet : effet d'ordre général qui entamerait la résistance du jeune organisme et affaiblirait les centres nerveux neuro-végétatifs, effet d'ordre local par sidération et inhibition des éléments neuro-musculaires profondément perturbés par ces diverses causes pathogènes. Enfin, il ne faudrait pas négliger le rôle des fécalomes, indubitables témoins d'une grave lésion organique, qui réalisent au niveau du gros intestin de véritables embolies stercorales s'il est parmis de parler ainsi, avec toutes les conséquences physio-pathologiques générales qu'elles entraînent, sans parler de l'action mécanique locale qu'elles pourraient exercer en dilatant la lumière intestinale par leur masse progressivement croissantes.

Au terme de cette discussion pathogénique, nous ne savons que peu de choses, avouons-le, sur le mécanisme intime par lequel s'effectue la dilatation congénitale du côlon. Certes, son explication par une dystonie neuro-végétative nous paraît apporter une solution à la fois séduisante pour l'esprit et d'une certaine valeur pratique, au problème qui nous occupe. Mais il ne faut pas se laisser emporter trop loin par un excès d'enthousiasme. D'abord on semble négliger trop souvent l'importance de la cellule musculaire, de ses réactions propres à un

processus irritatif donné : on peut se demander, de cette étroite association formée par l'élément nerveux d'une part et la cellule musculaire d'autre part, quel est le premier lésé ?

De plus nous avons vu que le vago-sympathique constituait l'innervation extrinsèque dont le rôle en tant que système régulateur, est d'assurer une synergie motrice dans le fonctionnement normal du gros intestin ; mais nous savons également qu'il existe à côté de lui un appareil moteur autonome condensé en des formations mixtes neuro-musculaires qu'on a appelé tissus nodaux par analogie avec le cœur : nous savons aussi le rôle joué par ces formations dans le fonctionnement moteur spontané du côlon. On peut soupçonner qu'une perturbation de ces éléments mixtes pourrait entraîner certaine malformation locale, de même que la multiplication des fibres musculaires aboutirait à une dystonie importante de la musculature.

Pourtant, nous nous demandons s'il ne faut pas chercher plus loin l'origine du mégacolon congénital et d'une manière plus générale de tous les méga-organes digestifs congénitaux, dont le mégacolon n'est qu'un cas particulier, et d'y voir, en les assimilant à un même processus pathologique, le résultat d'une malformation tissulaire, embryonnaire du côlon fœtal, d'un processus d'anarchie locale qui aurait échappé dès les premiers jours au cours de l'embryogénèse à l'action ordonnatrice de cet « organisateur » hypothétique qui préside à l'orientation des divers territoires ontologiques, à la différenciation des tissus, à leur destinée ultérieure : nous serions ainsi en présence d'un facteur lactal porté sur l'un des gènes constituant le numérique de l'espèce.

ETUDE CLINIQUE DU MEGACOLON CHEZ LE NOURRISSON

Parler de mégacolon chez le nourrisson c'est déjà vouloir décrire presqu'exclusivement la forme précoce, congénitale, de la dilatation colique ; c'est déjà exclure les formes de mégacolons acquis qui répondent davantage à la pathologie du grand enfant et de l'adulte, encore que chez ceux-ci peuvent s'extérioriser tardivement des lésions latentes inscrites dans leurs potentialités pathologiques.

Nous limitant dans ces pages qu'à retracer un chapitre de la pathogénie digestive du nourrisson nous reconnaîtrons quatre formes cliniques au mégacolon congénital :

1° Les formes à symptomatologie immédiate, grave d'emblée, ou mégacolon du nouveau-né ou du nourrisson du premier âge.

2° Les formes latentes ou frustes, à réveil précoce au cours du sevrage ou à la suite d'une erreur hygiéno-diététique.

3° Les formes latentes ou frustes à manifestations tardives.

4° Les formes latentes, radiologiques, définitivement muettes.

Ces trois dernières formes sont particulièrement intéressantes en ce sens qu'elles nous montrent qu'à une lésion congénitale doivent se surajouter d'au-

tres facteurs morbifiques (favorisée par la lésion elle-même), pour qu'elle puisse revêtir une expression clinique : la radio témoigne, en effet, de l'existence d'importantes lésions demeurées longtemps, ou toujours, muettes, qu'un examen nécropsique a pu tardivement confirmer.

I) Forme a symptomatologie grave d'emblée, ou : Mégacolon du nouveau-né

La dilatation congénitale du côlon est d'autant plus grave qu'elle se manifeste précocement.

Le tableau clinique en est particulièrement sombre : trois symptômes positifs y dominent :

Le retard à l'évacuation du méconium ;

Le météorisme abdominal ;

La constipation opiniâtre.

Un signe négatif le complète : l'absence d'obstacle mécanique au cours des matières.

Il s'agit d'un nouveau-né, ou d'un nourrisson, qui, né à terme ou non, a présenté un retard plus ou moins considérable à l'évacuation du méconium. Ce retard a pu être de 24, 48 heures et au delà, jusqu'à en imposer pour une imperforation anale ou une invagination intestinale. Pourtant l'ampoule rectale est perméable à l'exploration digitale et la sonde ne décèle aucun obstacle permanent à l'évacuation des matières.

Le ventre, à la palpation, apparaît distendu, ballonné ; cette distension a été parfois si marquée et si précoce qu'elle a pu être la cause de dystocie sévère. La peau est fine, luisante, sillonnée par un réseau de veines bleuâtres, parfois infiltrée d'œdème. La paroi abdominale est le plus souvent amincie, quelquefois tendue et difficilement dépressible,

quelquefois hypotonique, flasque, se laissant déformer, bosseler, par les anses intestinales dilatées : cette déformation peut être tantôt régulière, tantôt irrégulière, selon que l'ectasie du côlon sous-jacent est totale ou localisée.

Le météorisme peut être assez considérable pour rendre impossible la percussion du foie et de la rate.

Sous l'enveloppe amincie de la paroi abdominale, on perçoit une tumeur tantôt dure, tantôt molle, plastique, indolore, dont la matité à la percussion contraste avec le tympanisme des régions environnantes. Cette masse peut être plus ou moins étendue, remonter plus ou moins le long du cadre colique, ou localisée plus spécialement en des régions variables. D'autres fois on peut au contraire avoir la sensation d'un chapelet de petites masses dures, roulant sous le doigt, qui donnent à la palpation l'impression d'un sac de billes.

La constipation, que l'interrogatoire avait déjà précisée, est opiniâtre, irréductible. Les selles sont très rares ; quand elles surviennent alors tous les trois, dix, ou douze jours et même davantage, on assiste à l'émission de gaz qu'accompagne un mélange de scybales ou même de coprolithes et de matières pâteuses, semi-liquides, extrêmement fétides. Fréquemment ce sont de véritables débâcles diarrhéiques et la présence de mucus strié de sang révèle l'existence d'une recto-colite secondaire. Mais dans les formes particulièrement graves, les selles ne sont bientôt plus spontanées ; l'arsenal thérapeutique habituel est inopérant : les laxatifs n'ont qu'un effet transitoire et incomplet, ils n'assurent qu'une vidange imparfaite du gros intestin qui, d'ailleurs, s'encombre rapidement à nouveau.

Pour certains auteurs, un autre signe objectif

de cette affection est la constatation *d'ondes péristaltiques*, semblables à celles que l'on observe aux premières phases de lutte de la sténose du pylore ; mais leur existence est ici beaucoup moins fréquente. Elle se manifesterait surtout, croyons-nous, au début de la forme subaiguë et chronique de l'affection au cours de laquelle la motricité intestinale est encore capable de répondre vigoureusement aux excitations qui la sollicitent. Mais dans les formes suraiguës, celles que nous envisageons présentement, où on assiste à une sidération des réflexes locaux et des centres moteurs par l'élaboration (parmi tant d'autres facteurs) de substances toxiques stercorales au niveau de la lésion, ces mouvements péristaltiques manquent presque toujours, à tout le moins disparaissent précocement et on observe, au contraire, une passivité de la paroi intestinale à se laisser distendre par suite d'une inhibition des centres neuro-végétatifs.

Des vomissements, quoique rares, peuvent survenir par intervalles, soit qu'après une débâcle diarrhéique, le ventre augmentant à nouveau de volume un certain degré de réplétion déclenche le réflexe de vomissement, soit que les vomissements eux-mêmes fussent le signe d'une intoxication générale ou l'un des symptômes des phases terminales de préocclusion ou d'occlusion confirmée.

Cependant une grave atteinte de l'état général se constitue rapidement : le nourrisson devient anorexique et d'ailleurs son état de faiblesse lui rend pénible tout effort de succion. L'hypothrepsie des membres inférieurs contraste avec l'intumescence abdominale. Le pannicule adipeux est mince ou a complètement disparu. La peau gardant le pli témoigne d'un état de déshydratation progressif ; le

visage est athrepsique et pâle, l'anémie est un signe assez communément observé au cours du mégacolon. A un degré de plus, l'intoxication stercorale, qui a pu déjà débuter au cours des derniers moments de la vie intra-utérine, se traduit cliniquement par les signes habituels de stercorhémie : faciès grisâtre subtoxique, yeux escavés, nez pincé, accidents convulsifs, etc... car les poisons toxiques, trouvant au niveau de la muqueuse perméabilisée une grande surface de résorption, sont passés dans l'économie générale et ont atteint les centres nerveux végétatifs dont l'affaiblissement et le déséquilibre exagèrent plus encore la dilatation déjà constituée ou amorcée par une anomalie constitutionnelle.

Lorsque la tension abdominale devient considérable, le diaphragme est refoulé, la cage thoracique écartée et la compression des organes thoraciques provoque de la dyspnée et de la cyanose tandis que celle de la veine cave détermine l'apparition d'œdème de la région lombaire, du scrotum et des membres inférieurs.

Les complications sont toujours à redouter et la mort peut alors survenir soit par des phénomènes locaux d'occlusion ou de perforation intestinale, soit encore par une affection intercurrente (broncho-pneumonie, oto-antrite), que favorise l'extrême débilité du petit malade, soit enfin par cachexie terminale.

D'autres fois l'évolution est un peu plus longue ; on assiste à une alternative d'amélioration et de phénomènes d'obstruction qui disparaît partiellement à la suite d'un curage digital du rectum ou à l'introduction d'un liquide au moyen d'une sonde. Mais l'amélioration n'est bien souvent que transitoire, les accidents locaux et généraux réapparais-

sent, la gêne respiratoire et l'inanition augmentent et le nourrisson succombe de la même façon au bout de quelques semaines ou de quelques mois. Telle est l'éventualité la plus fréquente de la forme précoce du mégacolon congénital à manifestations immédiates et graves d'emblée.

Pronostic.

Il est particulièrement sévère ; d'autant plus redoutable que les signes cliniques auront été plus précoces. Lapparition de recto-colique est un signe de mauvais augure et avec notre Maître le Professeur Agrégé M. Lelong, nous pensons que la présence de volumineux fécalomes et la rapidité avec laquelle, après évacuation artificielle, incomplète, ils se reconstituent (ce qui serait l'indice, en dehors d'une action pathologique locale due à la stase, d'un trouble profond de la nutrition), grèvent considérablement le pronostic.

De plus, parmi les facteurs d'aggravation d'ordre général qui assombrissent le pronostic, nous citerons la prématuration, la débilité, les stigmates de dégénérescence (hérédo-syphilis ou alcoolisme), le rachitisme, toutes les infections ou les intoxications endo ou exogènes qui agissent défavorablement sur l'état général du petit malade.

Boppe estime que 40% à 50 % des enfants meurent avant deux ans. Mais si on établissait une statistique ne portant que sur les premières semaines de la vie, le taux de la mortalité infantile, en ce qui concerne cette forme de l'affection, serait encore, semble-t-il, beaucoup plus élevé. Nous ne pensons pas être au-dessous de la réalité en évaluant à plus de 70 % le taux de la mortalité dans les formes cliniquement manifestes de ces tout jeunes nourris-

sons. Si par contre nous envisageons l'ensemble des formes cliniques du mégacolon congénital, le taux estimé par Boppe nous paraît répondre à la réalité.

II) Forme a manifestation retardée, a réveil précoce

Dans cette forme, le mégacolon, dans les premiers jours de la vie, peut passer inaperçu ou ne se manifester que par des signes banaux. Le méconium a été évacué dans les délais à peu près normaux. L'état général n'est pas mauvais. Pourtant le ventre peut être gros même en l'absence d'autres stigmates rachitiques. La constipation est plus ou moins accentuée, les selles sont rares, dures : les exonérations pénibles, ne sont obtenues que par des moyens artificiels (suppositoires, lavements), à moins qu'une fausse diarrhée ne vienne masquer la rétention habituelle. Le nourrisson est pâle, anorexique, plus ou moins agité ; la courbe pondérale est paresseuse. Tous ces symptômes peu caractéristiques en eux-mêmes, égarent le diagnostic vers une affection digestive banale.

Cependant la persistance de ces troubles inquiète la mère dont le bébé « pousse mal » ; elle importune le médecin de ses revendications pourtant légitimes, attend de lui un remède à cette constipation rebelle, à cette inappétence relative.

Pour peu que les selles apparaissent pathologiques, si l'enfant est au sein, on incrimine le lait maternel et l'analyse le révèle normal ; s'il est à l'allaitement artificiel on change de lait, on modifie la composition qualitative et quantitative de l'alimentation ; conduite excellente à la vérité, puis-

qu'on a déjà signalé l'importance des facteurs secondaires dans l'avenir clinique de l'affection.

Mais, en l'occurrence, deux éventualités peuvent se présenter : ou bien, quel que soit le régime établi et le lait employé, on aboutit à un échec total et, bientôt, après, l'aggravation progressive ou subite des symptômes et leur affirmation clinique nous fait reconnaître la nature véritable de la maladie, ou bien, au contraire, on assiste à une amélioration manifeste des symptômes et on attribue l'origine de tous ces troubles à une alimentation inadéquate, une erreur de régime ou à toute autre cause. Ainsi, fort du succès obtenu, on y voit le témoignage indubitable du bien-fondé de son diagnostic et la lésion anatomique reste insoupçonnée de cette investigation incomplète. Si toutefois, difficilement satisfait de soi, on pense à pratiquer un examen radiologique, il faut se rendre à l'évidence d'une dilatation colique. D'ailleurs ce succès obtenu par les prescriptions hygiéno-diététiques et thérapeutiques est de durée souvent éphémère : brutalement, parfois, la constipation réapparaît de plus belle, opiniâtre, invincible, le ventre augmente de volume et il se constitue un tableau clinique identique à celui que nous avons décrit précédemment.

Cependant, dans cette forme subaiguë, les chances de survie s'affirment, les traitements médicaux et chirurgicaux dont nous parlerons plus loin sont d'une efficacité plus grande.

Le diagnostic différentiel se fera dans la forme précoce du nouveau-né avec l'imperforation anale ou les atrésies plus ou moins importantes du rectum et du côlon : l'examen clinique, le toucher rectal et, si c'est nécessaire, la sonde et l'examen radiologique lèveront tous les doutes.

Chez le nourrisson, ce sera surtout un diagnostic de gros ventre.

Le gros ventre du rachitisme avec les autres stigmates osseux.

De la maladie cœliaque, reconnaissable par les selles caractéristiques, par leur abondance, leur fréquence, leur aspect jaune luisant dû à la présence des graisses.

Le gros ventre dans les dyspepsies des farineux, dont la constipation est également un des signes habituels : mais le ventre est mou, hypotonique, il n'est jamais aussi tendu et volumineux que dans le mégacolon, une radio pourrait d'ailleurs mettre fin à toute hésitation.

Beaucoup plus rarement enfin l'intumescence abdominale pourra trahir l'existence d'une ascite ou d'une tumeur intra-abdominale ou pelvienne. Dans tous ces cas un examen séméiologique permettra de découvrir la nature véritable de l'affection. Quant à la péritonite tuberculeuse, c'est un diagnostic qui peut se poser surtout un peu plus tard chez l'enfant : la notion de contage d'une primo-infection antérieure de la positivité de la cuti en dehors des signes cliniques actuels orientera le diagnostic.

Forme latente ou fruste à manifestations tardives ou définitivement muettes

Ces formes de mégacolons à symptomatologie tardive ou que seul un examen radiologique ou l'autopsie ont pu mettre en évidence ne nous retiendront pas longtemps. Par leur manifestation clinique tardive elles dépassent en effet le cadre de cet ouvrage ; elles s'y rapportent en partie par leur origine puisqu'elles relèvent, comme les précédentes

le plus souvent, d'une malformation congénitale. Nous ne doutons pas, un seul instant, de leur existence et nous avons pensé qu'il n'y avait pas nécessairement parallélisme entre la lésion anatomique et son expression séméiologique et clinique : une ectasie importante — reconnue authentiquement telle, par un examen radiologique précoce, — peut être compatible, jusqu'à un certain degré, avec une existence quasi-normale. Nous nous permettrons encore quelques remarques qui nous sont venues à l'esprit à ce propos :

Il serait intéressant en effet de savoir, parmi les mégacolons observés chez l'adulte, quelle part revient à la malformation congénitale et quelle autre part doit être attribuée au facteur d'ordre mécanique et d'ordre fonctionnel dans la génèse des lésions observées ; il serait intéressant d'établir la fréquence relative de ces différents facteurs pathogéniques : nous serions surpris d'apprendre que les mégacolons d'origine congénitale sont loin d'être une rareté.

L'enquête, avouons-le, n'est pas facile car, pour établir une statistique de ce genre, il faudrait que le malade pût être suivi depuis le premier jour de sa vie où la lésion aurait été dûment constatée jusqu'à l'âge adulte où elle se serait manifestement déclarée. Il serait pour cela peut-être nécessaire que l'établissent des rapports plus étroits entre les pédiâtres et les médecins d'adultes par la création de centres de coordination entre les diverses branches médicales où l'on pourrait prendre connaissance des observations antérieures et des examens nouveaux effectués chez le même malade, dans des services différents à des époques différentes. Combien de fois n'a-t-on pas déploré que tel malade avait été perdu de vue alors que quelques années après il était

traité dans un autre service pour la même affection dont on avait été les premiers témoins. La création de ces centres serait, à notre avis, la seule manière de suivre sans coupures l'évolution d'un processus morbide, de se rendre mieux compte de l'avenir du malade qui en serait atteint et de la persistance des résultats obtenus par les divers moyens thérapeutiques.

En ce qui concerne plus spécialement notre sujet, pourrions-nous mieux ainsi nous rendre compte, par la confrontation des observations nouvelles avec les anciennes, par l'examen des films radiologiques successifs, des résultats obtenus par les divers moyens thérapeutiques préconisés et peut-être aussi cette information plus complète et plus approfondie nous ferait accorder une importance moins négligeable, nous l'avons déjà dit, à la malformation congénitale dans la génèse des ectasies coliques.

THERAPEUTIQUE MEDICO-CHIRURGICALE

Nous venons de voir que le mégacolon congénital est une maladie essentiellement variable.

Variable quant à l'intensité des signes cliniques :

Ceux-ci peuvent être particulièrement frappants, ou ne se borner au contraire qu'à réaliser l'aspect d'une affection banale.

Variable quant au pronostic: puisqu'il constitue une affection très souvent mortelle chez le tout-petit et puisque, dautre part, des sujets porteurs d'un mégacolon, indubitablement observé dès les premiers jours de la vie, ont pu s'en accommoder, sans trop d'inconvénients, durant toute leur existence ; on conçoit alors que dans tous ces cas les moyens thérapeutiques proposés puissent être différents.

Nous avons fait remarquer la nécessité de nombreux facteurs pathogènes (en dehors de ceux qui sont responsables de la lésion anatomique elle-même), pour qu'apparaissent les manifestations cliniques de la maladie. Nous ne pensons pas que nous soyons vraiment sans moyens pour les prévenir : une prophylaxie du mégacolon-maladie n'est pas, à notre sens, impossible ; du moins, si l'action médicale est tenue en échec, nos efforts n'auront pas été vains s'ils nous ont permis de gagner du temps, car voilà le fait de première importance pour le nourrisson :

Gagner du temps ; permettre au nouveau-né de passer le cap dangereux des trois premiers mois (cette difficile étape d'adaptation au monde extérieur), sans être obligé de faire les frais d'une intervention que l'irréductibilité de la lésion, l'importance et la ténacité de ses symptômes cliniques nous auront contraint d'envisager.

Mais auparavant, quels seront les moyens médicaux dont nous pourrons disposer ?

Moyens médicaux.

Dans les formes frustes ou à symptomatologie relativement bénigne avec constipation plus ou moins tenace, ne retentissant pas sur l'état général, on se bornera à l'observance de règles hygiéno-diététiques simples.

Les repas seront donnés à heures régulières ; on en surveillera, avec rigueur, leur quantité et leur valeur qualitative. On maintiendra, autant que possible, l'allaitement au sein ; on pourra ainsi prévenir des troubles dyspeptiques qui seraient capables d'aggraver la lésion camouflée sous des dehors bénaux. Si la mère se trouve dans l'impossibilité d'allaiter son enfant pour des raisons pathologiques ou sociales (nous avons trop souvent vu des mères sans ressources qui nous demandaient l'autorisation de cesser complètement ou en partie l'allaitement maternel parce qu'elles se voyaient contraintes de reprendre précocement leur travail), on emploiera des laits à transit rapide ou moyen : lait écrémé, lait sec demi-écrémé, lait homogénéisé non sucré, que l'on pourra couper avec une décoction d'orge.

Un peu plus tard, vers le cinquième mois, on introduira les hydrates de carbone en quantité pro-

gressive mais en évitant les surcharges en cellulose ; on emploiera, au début, les farines maltées, d'une digestion plus facile ; il faut se garder de donner un excès de sucre pour éviter les fermentations et la production de gaz qui exagèreraient la distension abdominale. Vers un an on pourra introduire dans l'alimentation les œufs et la pulpe de viande ; on évitera de donner du lait entier, les légumes passés en purée très fine, les fruits mûrs que l'on aura débarrassés de la plus grande partie de cellulose.

Si la constipation est tenace et importante, prescrire une médication adjuvante : il faudra se méfier des laxatifs brutaux ; on emploiera la solution de Bourget citratée, le miel et l'huile de paraffine. Parmi les autres médications nous ne sommes pas très partisans des préparations laxatives sirupeuses (sirop de pommes-reinettes, sirop de figues), qui, par leur apport en sucre, peuvent déséquilibrer la ration normale de glucose qu'il convient de donner ; nous préférons les extraits biliaires, la levure de bière, sans oublier la vitamine B si on soupçonne une avitaminose comme responsable de l'affection (école Brésilienne).

Quoi qu'il en soit, il faudra, avant tout, assurer la vidange de l'intestin par des lavages fréquents ; à cet effet, une sonde longue introduite dans le rectum étant poussée, progressivement, jusqu'au côlon, on fera pénétrer une quantité d'eau salée à 8 o/oo ou de liquide de Ringer, sous faible pression. Il sera de bonne pratique d'y ajouter les massages abdominaux. Enfin, on ne négligera pas de remonter l'état général et d'instituer les mesures prophylactiques contre les affections endo ou exogènes.

Dans les formes sévères caractérisées par l'importance des signes cliniques, la présence de gros

fécalomes qui encombrent la lumière intestinale et constituent une menace constante d'occlusion mécanique et fonctionnelle, les moyens médicaux habituels sont voués à l'échec. On préconisera cependant les lavements d'eau oxygénée en vue de ramollir les fécalomes et de permettre leur évacuation ; certains auteurs prétendent avoir obtenu des résultats satisfaisants de cette manière dans des cas pourtant sévères. On pourra enfin tenter de débarrasser l'ampoule rectale par le curage digital.

Mais toutes ces manœuvres, aussi indiscutable que soit leur utilité, n'auront dans les formes graves qu'un effet transitoire ; elles n'auront amené qu'une courte rémission à l'inévitable évolution de la maladie. Ainsi, quand tous les moyens mis en œuvre auront échoué, on mettra son dernier espoir dans l'acte chirurgical. Cet espoir, ne nous berçons pas trop d'illusion, sera bien souvent déçu lorsqu'il s'agira d'un jeune nourrisson, c'est assez dire alors que, dans ce cas, on n'envisagera l'intervention que comme un pis aller.

Moyens chirurgicaux.

Nous n'avons pas à entrer dans les détails de la technique chirurgicale et les modalités de l'acte chirurgical. Ce n'est point de notre domaine. Cependant, le médecin peut être sollicité, par les parents inquiets et hésitants, à donner son avis. Lorsqu'il devra faire envisager la nécessité d'une intervention chirurgicale il sera d'autant plus convaincant qu'il sera convaincu, que son jugement sera plus éclairé, qu'il saura apprécier avec plus de finesse les possibilités de résistance du petit malade. Nous rappellerons donc les diverses interventions

préconisées comme moyens curatifs du mégacolon et, pour chacune d'elles,n ous essaierons d'en préciser et d'en apprécier la valeur.

Les interventions chirurgicales peuvent se ramener à deux grands types :

A) Les interventions d'exérèse ou colectomie,

B) Les interventions neuro-musculaires portant soit sur le sympathique (sympathectomie), soit sur les sphincters intestinaux (sphinctorectomie).

Nous ne ferons que mentionner les opérations plastiques telle que la colopexie qui a donné des résultats très aléatoires et qui, d'ailleurs, ne pourrait s'adresser qu'au mégacolon consécutif à un obstacle mécanique.

A) *Intervention d'exérèse.*

La colectomie est une opération déjà ancienne ; Duval prétendait que la mortalité n'était que de 24 % ; en réalité la mortalité chez les nourrissons est effrayante. La colectomie en un temps a d'ailleurs été abandonnée tant les résultats en étaient mauvais. Mais malgré la colectomie en 2 temps pratiquée actuellement avec extériorisation préalable de l'anse dilatée, cette opération doit être absolument rejetée chez le jeune enfant, de moins de deux ans.

B) *Interventions neuro-musculaires.*

Leurs bases physio-pathologiques reposent sur les faits suivants : une hyper-sympathicotonie freine l'action du vague et inhibe de ce fait les mouvements péristaltiques ; on conçoit que la section des

fibres sympathiques libère le système antagoniste et lève le frein qui s'opposait au péristaltisme intestinal : d'où justification dans les cas d'atonie intestnale de la sympathectomie, justification confirmée par la disparition consécutive du mégacolon.

Mais on a fait remarquer que « desserrer un frein ne suffit pas à faire fonctionner un moteur » si celui-ci est bloqué dans un de ses rouages, or le para-sympathique en même temps que son action excito-motrice peut exagérer la motricité des divers sphincters échelonnés sur le gros intestin. Quand il existe une discordance entre l'arrivée de l'onde péristaltique et l'ouverture d'un des sphincters en état d'hyper-tonicité pathologique, il y a dilatation consécutive à l'obstacle fonctionnel ainsi créé : c'est la théorie de l'achalasie de Hurst. Il paraît alors logique de penser qu'une section du sphincter lisse incriminé supprimera l'obstacle d'où la sphincterotomie, opération analogue à celle de Fredet dans la sténose du pylore et celle de Haller dans le « spasme » du cardia.

Nous n'avons pas à revenir ici sur une question de pathogénie, il nous suffira de nous instruire sur la valeur pratique de ces interventions et d'en préciser les indications.

En ce qui concerne les sympathectomies, nous ne dissimulerons pas que les statistiques que nous avons eues sous les yeux ne nous ont pas enthousiasmés. Aucune, en effet, ne concerne uniquement des tout-petits de moins d'un an. Or, de l'aveu même d'excellents chirurgiens, les résultats qu'ils ont obtenus sont loin de répondre à leur espérance : « Notre impression personnelle, avoue Boppe, sur les interventions sympathiques, est décevante », et cet auteur reconnaît que le péristaltisme n'est mo-

difié que d'une manière incomplète et transitoire. C'est que bien souvent, chez le tout jeune enfant, on oublie trop que l'on se trouve, plus fréquemment qu'on ne croit, devant une malformation congénitale qui ne relève pas seulement d'une dystonie neuro-végétative ; rien d'étonnant alors quand on cherche à intervenir sur le sympathique, qu'on ne fasse pas disparaître une lésion qui n'en dépend pas absolument. De plus, on ne supprime pas impunément un des facteurs de l'équilibre nerveux sans risquer de provoquer ultérieurement des désordres importants ; on sait par exemple que chez le garçon la section des nerfs érecteurs peut conduire ultérieurement à une impuissance fonctionnelle définitive.

Quand on songe, par ailleurs, au succès bien souvent transitoire que l'on obtient, on a bien le droit d'hésiter. De toutes façons, si l'intervention a été décidée, il apparaît que lorsque l'enfant est plus âgée, les suites opératoires sont moins défavorables ; d'où la nécessité, sur laquelle nous avons insisté, de gagner du temps. On objectera que cette attitude d'attentisme risque fort de placer le chirurgien devant des lésions irréductibles contre lesquelles il serait impuissant ; nous n'en disconviendrons pas. Mais ces lésions redoutées, lorsqu'elles se constituent si précocement, confèrent à l'affection une gravité si exceptionnelle, un diagnostic si désespéré, que nous ne savons pas si en conscience nous livrerions au scalpel un nouveau-né qui ne serait pas capable de résister à une épreuve au-dessus de ses forces.

C'est pour lui que nous demandons un sursis, pour lui que nous demandons les interventions douces (entéroclyse, extirpation manuelle ou à la pince du fécalome sous anesthésie) ; ce ne sera que devant

l'imminence d'une complication que nous n'hésiterons plus un seul instant à recourir au chirurgien.

Quant à la *Sphinctérectomie*, nous n'en connaissons pas bien encore la valeur, son efficacité et ses indications ; sa bénignité relative engagerait à la tenter toutes les fois qu'elle est possible avant d'en venir à des opérations plus délicates. Au dire de Carneiro la sphinctérectomie, opération précise et élégante, bénigne, devrait être substituée à la dilatation manuelle ou instrumentale, méthodes aveugles et traumatisantes, pour le sphincter strié de l'anus (possibilité d'incontinence).

En résumé, en ce qui concerne le mégacolon du nourrisson, les interventions chirurgicales s'imposent toutes les fois que l'on a à faire à une complication brutale qui fait entrer l'affection dans un des chapitres de « Diagnostic urgent », le beau livre du P. P. Mondor. Aux médecins le devoir de ne pas envoyer aux chirurgiens un moribond pour lequel tout l'art chirurgical ne serait d'aucun secours et de préparer le petit malade à supporter victorieusement cette épreuve puisqu'il ne lui reste plus aucune autre planche de salut. Mais si on se trouve devant un mégacolon non compliqué, à symptomatoolgie pourtant bruyante, le très jeune âge du nourrisson constitue une contre-indication formelle.

Il faut tout essayer, du moins, pour surseoir à l'opération ; il faut attendre en se bornant à l'emploi de moyens médico-chirurgicaux sans gravité, que l'enfant ait dépassé le cap dangereux des premiers mois.

CONCLUSIONS

Ainsi, de cette brève étude et de l'observation des faits qui y ont été rassemblés, se dégagent les conclusions suivantes :

1° Au point de vue anatomo-pathologique :

L'hypertrophie de la paroi n'est pas un caractère constant du mégacolon congénital. Si on l'observe fréquemment, il n'en reste pas moins vrai, qu'à côté d'elle, il existe une forme aplasique caractérisée par une atrophie de la tunique musculaire de la paroi intestinale, atrophie portant tout aussi bien sur les fibres longitudinales que sur les fibres circulaires. L'hypertrophie est pour la plupart des auteurs le témoin d'un processus secondaire réactionnel ; dans quelques cas pourtant elle semble de nature primitive, comme il est classique de le dire pour la tumeur hypertrophique de la sténose du pylore. Quoi qu'il en soit, les faits que nous avons rapportés au cours de cette étude nous autorisent à rejeter l'hypertrophie musculaire comme l'un des caractères permanents du mégacolon congénital, elle ne doit plus figurer dans sa définition puisque celle-ci ne doit retenir que les attributs essentiels de son objet. Que si, par une habitude invétérée de l'esprit, ou par je ne sais quel pieux respect de l'étymologie, l'expression de mégacolon continue à perpétuer une erreur, il serait souhaitable, croyons-

nous, de lui substituer le terme de « *Macrocolon* » qui aura l'avantage de n'éveiller dans l'esprit qu'une idée de gigantisme local sans évoquer à priori une constitution anatomique, variable en somme, et sans préjuger, par conséquent, d'un épaississement excessif de la paroi : on pourrait alors réserver le nom de « *mégacolon* » à cette sous-variété de la dilatation congénitale du gros intestin où s'observe une hypertrophie plus ou moins considérable de la musculeuse.

2° Au point de vue pathogénique :

a) Il est indéniable qu'il existe des dilatations congénitales du côlon qui rentrent dans le cadre plus général des méga-organes digestifs, ces derniers prenant tout naturellement place dans le cadre plus général des malformations congénitales que l'on voit souvent coexister chez un même sujet et dont l'origine remonte à un stade quelconque de l'embryogénèse, malformations d'ordre aussi bien *tissulaire* que *nerveux*.

b) A l'ensemble des symptômes par lesquels se révèlent cliniquement ces ectasies congénitales, il faut réserver le terme nosologique de « maladie de Hirschsprung ».

3° Au point de vue du pronostic :

a) Plus l'affection débute précocement, plus le pronostic est sombre : il est quasi-fatal lorsqu'il s'agit d'un nourrisson n'ayant pas dépassé les premières semaines de la vie.

b) La présence de volumineux fécalomes, encombrant la lumière intestinale sur une grande

étendue du cadre colique, est l'indice d'une lésion organique grave contre laquelle il n'est pas de moyens thérapeutiques satisfaisants.

c) L'état aplasique de la paroi constituerait un facteur de gravité.

d) Les statistiques établies jusqu'à ce jour, en tenant compte des améliorations que les diverses thérapeutiques mises en œuvre ont pu lui apporter, sont à notre avis trop optimistes parce qu'elles ont en vue des enfants dont beaucoup ont dépassé le stade du premier âge.

4° Au point de vue thérapeutique :

Dans les formes légères, on obtiendra des résultats satisfaisants par l'observance de règles hygiéno-diététiques simples.

Dans les formes sévères, on essayera d'abord l'entéroclyse, lavements à l'eau oxygénée, le curage digital, l'extirpation du fécalome à la pince sous anesthésie. On envisagera l'intervention chirurgicale après échec de tous ces moyens ou encore en cas de complications.

De toutes manières il faudra tout tenter pour surseoir à l'opération chez le nourrisson n'ayant pas dépassé les premières semaines de la vie.

Vu : *Le Doyen,*
Pour le Doyen, l'Assesseur,
L. Binet.

Vu : *le Président de Thèse,*
R. Debré.

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. Roussy.

BIBLIOGRAPHIE

J. Ballard. — Hirschsprung's desease (mégacolon) Delawe State, N.J. 9-63. April 1937.

Bensaude et Hillemand. — Annales de médecine 1922. Maladie de Hirschsprung.

Bensaude et Hillemand. — Traité des maladies de l'intestin. Série 2.

Bensaude, Cain et Lamy. — Maladie de Hirschsprung, post-encéphalitique à symptomatologie gastrique. Archives des maladies du tube digestif. Janvier 1928.

R. Bernard. — La distension au-dessous de l'obstacle dans l'occlusion intestinale, oCnsidérations sur le mégacolon. Mémoire de l'Académie de Chirurgie. Séance du 23-10-1944.

Boppe. — Le traitement chirurgical du mégacolon. X^e^ Congrès des pédiâtres de langue française, 1938.

Cadot. — Case 25-332. Congenital megacolon. Hirschsprung's disease. Ne England. J. med. 17-8-1939.

R. Clément. — Mégacolon de l'enfant. Feuillet du praticien, 27-7-44.

Climesco, Sarbu, Roman. — Importance de la rachis-anesthésie dans le diagnostic pathogénique du mégacolon. Son éventuelle utilisation thérapeutique. P.M. 17 Juillet 1939.

Dastugue. — Le traitement clinique et médical du mégacolon et du dolichocolon chez l'enfant. Thèse, 1939. Paris.

Duval. — Méga congénital, opération sur le mégacolon. Amélioration temporaire, colectomie 2° d° Mémoire de l'Académie de chirurgie, 3-1-1940.

Etzel. — La sphinctérectomie partielle comme opération complémentaire dans la cure du mégacolon. Journal de chirurgie, n° 2, Eév. 1937.

— A etiologia de méga esofago-mégacolon. (Ann., Fac., de med. da Univ. de Sao Paulo, II : 57-50, 1935).

Ford. — Congénital mégacolon observation (West Virginia, N.J., July 1940.)

Granjon. — Etude physio-pathologique du mégacolon congénital. Marseille, Méd., 15 Mai 1939.

Guenard. — Mégacolon, Marseille, 1933.

Hillemand, Durand et R. Nalpas. — A proops du mégacolon. Mégacolon fonctionnel. P.M., 25 Juillet 1942.

P. Hillemand. — Un cas de mégacolon chez un toxicomane. P.M. 25-7-43.

Hirschsprung. — Le mégacolon congénital in Traité des maladies des enfants. Grancher, Comby, Marfan.

Hurst. — Anal achalasie and megacolon. (Hirschsprung's disease idiopathie dilatation of colon. Guy's Hep, 1939.

Lamy. — Insuffisance thyroïdienne et mégacolon, in P.M., 12-1938.

Lardennois. — Bulletin de la Société de chirurgie, 1938.

Leriche. — Résultat du traitement du mégacolon et du dolichocolon d'après 25 opérations. P.M. 28 Janvier 1941.

Leveuf. — Le rôle des fécalomes dans l'évolution du mégacolon chez le nourrisson. Sté de Pédiâtrie, 17-4-1945.

Letondal. — Le mégacolon chez l'enfant. Thèse, Paris, 1925.

Marfan. — Article mégacolon, in « Les affections du tube digestif dans la première enfance ».

R. Nalpas. — Les mégacolons fonctionnels. Thèse, 1942.

Nobécourt. — Société de pédiâtrie, 1925.

Okinozyg. — Revue de chirurgie, 1909.

Ribadeau-Dumas. — Société de pédiâtrie, 1914.

Rommer et Valette. — Le mégacolon et le dolichocolon. X^e^ Congrès des pédiâtres de langue française, 1938.

Sorel. — Le mégacolon chez l'enfant. Fréquence, traitement, Toulouse médical. Avril 1942.

Zander. — Le mégacolon chez l'enfant. Journal des praticiens. N° 24. 15 Juin 1936.